

唇裂诊疗指南

(2022 年版)

一、概述

唇裂是口腔颌面部最常见的先天出生缺陷，是众多面裂畸形中的一种。在胚胎发育 4~7 周时，受遗传或胚胎环境因素影响而使胚突的正常发育及相互联接融合过程受到阻碍所导致。当一侧中鼻突与上颌突未能融合，导致单侧唇裂；若双侧上颌突与中鼻突未能融合，导致双侧唇裂。上颌突与中鼻突可完全无融合或部分不融合，分别导致完全性唇裂或不完全性唇裂。唇裂多伴有牙槽突裂，可单独发生，也可以伴发腭裂或其它面裂畸形。根据是否伴发其它器官畸形，唇裂也可分为综合征型唇裂和非综合征型唇裂两类，非综合征性唇裂多见。唇裂会导致鼻唇形态异常，对面部外观造成严重影响。严重的唇裂，特别是伴发牙槽突裂和腭裂，则会导致咬合异常，可能影响咀嚼、吞咽、语音等生理功能。唇裂经综合序列治疗可以获得良好的修复效果。

此外，罕见的唇裂类型还包括两侧中鼻突未能融合导致的上唇正中裂，两侧下颌突未能在中线融合所导致的下唇正中裂或下颌裂，上颌突和下颌突未能融合导致的面横裂（又称大口畸形），上颌突和侧鼻突未能融合导致的面斜裂。这些罕见唇裂类型，也需要进行外科手术修复治疗。

二、适用范围

适用于所有出生时即发生的不同程度的唇部发育缺陷异常，包括常见的单侧唇裂或唇腭裂，双侧唇裂或唇腭裂，以及罕见的上唇正中裂、下唇正中裂、面横裂和面斜裂等类型。

三、诊断

（一）临床表现

唇裂的临床表现比较直观，可见上唇连续性中断，一侧或两侧自红唇到鼻底有不同程度的裂开或凹陷缺损。具体表现因单侧唇裂或双侧唇裂有所不同。

1. 单侧唇裂：一侧上唇部分或完全裂开，表现为唇部的明显不对称，受累处唇部细微解剖结构破坏，如唇峰明显上提，人中嵴消失。多伴有典型的鼻部畸形，如鼻小柱偏向对侧，鼻翼扁平，鼻底塌陷，两侧鼻孔明显不对称。完全性唇裂常伴有牙槽突裂开，分成不同大小两部分，小块牙槽突常出现塌陷。唇裂轻微者，可仅表现为红唇凹陷，或唇白线中断，白唇皮肤出现线性痕迹。

2. 双侧唇裂：两侧上唇部分或完全裂开，两侧裂开程度可对称，也可以有很大差异。双侧上唇完全裂开者，牙槽突常分成三块，前颌骨常较突出或上翘，前唇与侧唇相比多短小。双侧唇裂的鼻畸形主要表现为鼻小柱短矮，鼻头扁平肥大。

3. 其它罕见面裂：上唇正中裂可见上唇正中部分或完全裂开，可伴前颌骨缺损或鼻小柱缺如。面横裂可见一侧或两

侧口角裂开，裂隙宽度可从口角直至耳屏前，常伴有副耳畸形、小耳畸形、外耳道闭锁或外耳缺如。下唇正中裂可见下唇正中部分或完全裂开，常伴有不同程度的下颌骨缺损。唇裂可与罕见面裂伴发。

（二）辅助检查

1. 产前诊断：对于裂隙明显的唇裂，在胚胎 12 周时，应用 B 超检查可以清晰发现上唇连续性中断进行产前诊断，16~18 周后随胎儿发育更容易发现。对于并发牙槽突裂和腭裂的胎儿，B 超检查也可以产前发现牙槽突和/或腭部的连续性中断。

2. 心脏超声心动检查：唇腭裂患者常伴有心脏发育畸形，新生儿进行心脏彩超可及时发现各种心脏发育畸形，如卵圆孔未闭，房间隔缺损、室间隔缺损等。

（三）诊断标准

根据唇部外在表现即可进行明确诊断。

根据裂隙部位可将唇裂分为单侧唇裂和双侧唇裂。根据裂隙程度通常可分为三度：I 度唇裂，只限于红唇裂；II 度唇裂，上唇部分裂，但未裂至鼻底；III 度唇裂，上唇、鼻底完全裂开。皮肤与黏膜完整，肌肉部分或全部连接不全者称为隐裂或微型唇裂。唇隐裂表现形式多样，观察唇白线的连续性是否中断、鼻底是否塌陷、鼻翼是否扁平等有助于明确诊断。双侧唇裂两侧裂隙程度可不一致，约 9% 的单侧唇裂对侧存在唇隐裂。上下唇也可发生正中裂。

（四）鉴别诊断

唇裂诊断时需要进行颅面部其它部位的检查和全身检查，着重检查是否伴有其它畸形，需要区分单纯性唇裂及综合征性唇裂。特别是对于伴有颅骨发育畸形或不寻常面容特征的患儿可进行染色体检查或基因测序分析，可有助于明确临床诊断。

四、治疗

（一）治疗原则

唇裂治疗主要以外科手术修复为主，恢复重建唇部解剖结构，获得良好的外观容貌和功能为目的。

1. 手术年龄：唇裂手术为择期手术，视患儿体重，营养状况，有无慢性病和上呼吸道感染而定。一般唇裂修复可在患儿出生后 3~6 个月进行。双侧唇裂可以适当后延，但如果前颌骨生长过快，身体条件允许的情况下也可提前至出生后 3 个月进行。

2. 术前检查：需要进行全面检查和身体状况评估，常规进行胸片或胸透检查，血常规检查，肝、肾功能检查以及必要的免疫指标检查。对有先天性心脏病史的患者应行超声心动检查。

3. 麻醉：建议采用口腔插管的全身麻醉下进行。对于成年唇裂患者，可以考虑在局部麻醉下进行。

（二）手术治疗

1. 单侧唇裂整复术根据裂隙情况及个人技巧常选择以

下整复方法之一。

(1) 直线缝合手术法，多用于健患侧唇峰高度相差不大的唇裂，结合唇白线微小三角瓣法可扩展直线法的适应证。

(2) 改良旋转推进手术法，目前最为常用的方法，可有效下降明显上提的患侧唇峰，恢复上唇形态。

(3) 下三角瓣手术法，对于患侧上唇高度严重不足者可以选用。对于患侧唇基本正常或过长的病人，慎用传统宽大下三角瓣修复术。

2. 双侧唇裂整复术现多主张采用保留前唇原长的整复手术，即原长法。目前主流方法不保留前唇红唇，利用侧唇唇白线重建唇峰，上唇形态更为自然。

3. 唇裂鼻畸形整复，目前已经取得广泛共识，在唇裂修复同时，可以采用开放性方法进行一期鼻畸形整复，适当分离和悬吊鼻翼软骨，可明显改善鼻畸形程度。

4. 面裂软组织修复，多以局部组织瓣法进行裂隙关闭，如W成形术、Z成形术等。需要考虑兼顾形态和功能。对面裂伴发骨组织缺损者，在合适年龄可采用肋骨、髂骨游离移植或骨牵引成骨技术进行修复。

5. 唇裂修复术后护理：良好的术后护理是获得满意修复效果的重要保证。

(1) 术后即刻伤口可涂抹芦荟胶外贴减张胶条；术后24小时用生理盐水擦拭清洁伤口；5~7天拆线，口内缝线

可晚拆或不拆。

(2) 唇裂手术同期进行鼻畸形整复者，术后即刻应戴用鼻模，保持3个月至半年。可有效保证两侧鼻孔大小、鼻翼对称性。

(3) 有条件者，拆线后可进行染料激光治疗，或使用硅胶贴，涂抹抑制瘢痕增生的软膏，预防瘢痕增生。

(三) 其他治疗方案

对于严重的完全性唇腭裂患者，如果裂隙宽大，或鼻畸形严重者，可在出生后开始进行术前正畸治疗，缩窄裂隙以降低畸形程度，为外科手术创造更好条件，获得更好手术修复效果。

五、主要并发症及处理

唇裂治疗常见的并发症以及处置如下：

1. 咽喉部水肿：多因困难气道，反复气管插管或手术时间过长引起，一般在术后4~6小时出现，应用适量激素，严重者需行气管切开。

2. 出血：多在手术当天出现。术中需要充分止血，术后可以应用弹力胶带对上唇进行局部加压包扎2~3天，以期防止继发出血和减轻水肿。

3. 创口裂开：多在术后一周内或术后拆线后出现，跟缝合张力过大有关，或因饮食不当等外力所致。可紧急进行清创再次进行缝合。

4. 伤口感染：多在术后3~4天后，常因鼻底创面暴露

或因死腔存在引起的继发感染。保持创面清洁，清创换药后多能很快自愈。

5. 疤痕增生：常出现在术后一个月以后，受多种因素影响，与手术创伤过大、缝合不当、患者体质、术后护理不当等诸多因素有关。术后减张包扎、激光治疗、疤痕抑制软膏使用都能有效预防。

6. 鼻唇继发畸形：多在术后远期出现的鼻唇外形不调，出现唇峰上提、或下降，红唇凹陷或增生肥厚，鼻翼塌陷、鼻孔过大或过小等。可在术后一年后至学龄前择期进行二次手术。

六、随访及预后评估

唇裂术后恢复是一个长期过程，唇部形态随生长发育可能处于动态变化中，唇裂术后需要进行定期随访，术后一个月、3个月、半年以及1年后进行复诊检查，便于评估鼻唇形态和制订下一步治疗计划。

附

唇裂诊疗指南（2022年版）

编写审定专家组

（按姓氏笔画为序）

组长：张益

成员：安金刚、朱洪平、刘树铭、何伟、苏家增、单小峰、
郭玉兴、贺洋、彭歆、蔡志刚